

Ulotka dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta

Kalydeco 75 mg tabletki powlekane Kalydeco 150 mg tabletki powlekane iwakaftor (*ivacaftorum*)

Należy uważnie zapoznać się z treścią ulotki przed zażyciem leku, ponieważ zawiera ona informacje ważne dla pacjenta.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Patrz punkt 4.

Spis treści ulotki

1. Co to jest lek Kalydeco i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed przyjęciem leku Kalydeco
3. Jak przyjmować lek Kalydeco
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać lek Kalydeco
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. Co to jest lek Kalydeco i w jakim celu się go stosuje

Lek Kalydeco zawiera substancję czynną iwakaftor. Iwakaftor działa na poziomie błonowego regulatora przewodnictwa (ang. *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*, CFTR) — białka, które tworzy kanał na powierzchni komórki, umożliwiający przemieszczanie cząstek, takich jak jony chlorkowe, do wnętrza i na zewnątrz komórki. U pacjentów z mukowiscydozą (ang.: *Cystic Fibrosis*, CF), mutacja genu *CFTR* (patrz poniżej) powoduje zmniejszenie przemieszczania chlorków. Iwakaftor wpływa na określone nieprawidłowe białka CFTR, zwiększając częstość otwierania kanału, co zwiększa przemieszczanie chlorków do wnętrza i na zewnątrz komórki.

Lek Kalydeco w postaci tabletek jest wskazany:

- w monoterapii u pacjentów z mukowiscydozą w wieku 6 lat i starszych oraz o masie ciała 25 kg lub większej, z mutacją *R117H* genu *CFTR* lub jedną z następujących mutacji bramkowania genu *CFTR*: *G551D*, *G1244E*, *G1349D*, *G178R*, *G551S*, *S1251N*, *S1255P*, *S549N* lub *S549R*.
- w skojarzeniu z tabletkami zawierającymi tezakaftor i iwakaftor u pacjentów z mukowiscydozą w wieku 6 lat i starszych, u których występują dwie mutacje *F508del* w genie *CFTR* (czyli będących homozygotami pod względem mutacji *F508del*) lub u których występuje jedna mutacja *F508del* i druga określona mutacja, która powoduje zmniejszenie ilości i (lub) osłabienie funkcji białka CFTR (czyli będących heterozygotami pod względem mutacji *F508del* z mutacją warunkującą funkcję resztkową - RF). Jeśli pacjentowi przepisano lek Kalydeco do przyjmowania razem z produktem zawierającym tezakaftor i iwakaftor, powinien się zapoznać z ulotką dołączoną do opakowania tego ostatniego produktu. Zawiera ona ważne informacje na temat tego, jak należy przyjmować oba leki.
- w skojarzeniu z tabletkami zawierającymi iwakaftor, tezakaftor i eleksakaftor u pacjentów z mukowiscydozą w wieku 12 lat i starszych, którzy są homozygotami pod względem mutacji *F508del* lub którzy są heterozygotami dla *F508del* w genie *CFTR* z mutacją warunkującą minimalną funkcję CFTR (MF). Mutacja warunkująca minimalną funkcję CFTR jest

zdefiniowana jako taka, która powoduje, że albo białko CFTR nie jest wytwarzane, albo wytwarza się białko CFTR, które nie działa, i jest mało prawdopodobne, aby wykazywało odpowiedź na iwakaftor stosowany w monoterapii oraz na tezakaftor z iwakaftorem. Jeśli pacjentowi przepisano lek Kalydeco do stosowania z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem, należy zapoznać się z ulotką dołączoną do opakowania tego ostatniego produktu. Zawiera ona ważne informacje na temat tego, jak należy przyjmować oba leki.

2. Informacje ważne przed przyjęciem leku Kalydeco

Kiedy nie przyjmować leku Kalydeco:

- jeśli pacjent ma uczulenie na iwakaftor lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).

Ostrzeżenia i środki ostrożności

- Należy powiedzieć lekarzowi, jeżeli u pacjenta występują lub występowały w przeszłości problemy z wątrobą. Może być konieczna zmiana dawki przez lekarza.
- U niektórych osób otrzymujących lek Kalydeco (sam lub w skojarzeniu z tezakaftorem i iwakaftorem albo z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem) obserwowano zwiększoną aktywność enzymów wątrobowych we krwi. Należy natychmiast poinformować lekarza, jeżeli u pacjenta wystąpił którykolwiek z podanych objawów, mogących świadczyć o zaburzeniach czynności wątroby:
 - ból lub uczucie dyskomfortu w górnej części brzucha po prawej stronie,
 - żółtce skóry lub białej części oczu,
 - utrata apetytu,
 - nudności lub wymioty,
 - ciemne zabarwienie moczu.

Lekarz będzie zlecał badania krwi przed rozpoczęciem leczenia oraz w trakcie leczenia, aby sprawdzić, jaki jest stan wątroby, szczególnie w pierwszym roku leczenia oraz u pacjentów, u których badania krwi wykazały w przeszłości dużą aktywność enzymów wątrobowych.

- Należy powiedzieć lekarzowi, jeżeli u pacjenta występują lub występowały w przeszłości problemy z nerkami.
- Nie zaleca się stosowania leku Kalydeco (samego lub w skojarzeniu z z tezakaftorem i iwakaftorem albo z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem) u pacjentów będących biorcami przeszczepu.
- Należy poradzić się lekarza, jeśli stosuje się antykoncepcję hormonalną - np. w przypadku kobiet stosujących pigułkę antykoncepcyjną. Może to oznaczać większe prawdopodobieństwo wystąpienia wysypki podczas przyjmowania leku Kalydeco w skojarzeniu z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem.
- U niektórych dzieci i młodzieży przyjmujących lek Kalydeco (sam lub w skojarzeniu z tezakaftorem i iwakaftorem albo z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem) obserwowano przypadki nieprawidłowości dotyczących soczewki oka (zaćma) bez wpływu na widzenie. Lekarz może wykonać badania oczu przed rozpoczęciem i w trakcie leczenia.
- Lek Kalydeco (sam lub w skojarzeniu z tezakaftorem i iwakaftorem albo z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem) należy stosować wyłącznie u pacjentów, u których stwierdzono jedną z mutacji genu *CFTR* wymienionych w punkcie 1 (Co to jest lek Kalydeco i w jakim celu się go stosuje).

Dzieci i młodzież

Nie podawać tego leku dzieciom w wieku poniżej 4 miesięcy, ponieważ nie wiadomo, czy iwakaftor jest bezpieczny i skuteczny u tych dzieci.

Nie podawać tego leku w skojarzeniu z tezakaftorem i iwakaftorem dzieciom w wieku poniżej 6 lat ani w skojarzeniu z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem dzieciom w wieku poniżej 12 lat, ponieważ nie wiadomo, czy leki te są bezpieczne i skuteczne u takich pacjentów.

Lek Kalydeco a inne leki

Należy powiedzieć lekarzowi lub farmaceucie o wszystkich lekach stosowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje stosować. Niektóre leki mogą wpływać na działanie leku Kalydeco lub zwiększać prawdopodobieństwo wystąpienia działań niepożądanych. W szczególności należy powiedzieć lekarzowi, jeżeli pacjent przyjmuje którykolwiek z wymienionych poniżej leków. Lekarz może zdecydować o zmianie dawki lub o przeprowadzeniu dodatkowych badań kontrolnych.

- **leki przeciwgrzybicze** (stosowane w leczeniu zakażeń grzybiczych). Należą do nich: flukonazol, itraconazol, ketokonazol, pozakonazol i worykonazol.
- **antybiotyki** (stosowane w leczeniu zakażeń bakteryjnych). Należą do nich: klarytromycyna, erytromycyna, ryfabutyna, ryfampicyna i telitromycyna.
- **leki przeciwpadaczkowe** (stosowane w leczeniu napadów padaczkowych). Należą do nich: karbamazepina, fenobarbital i fenytoina.
- **leki roślinne**. Należy do nich: ziele dziurawca zwyczajnego (*Hypericum perforatum*).
- **leki immunosupresyjne** (stosowane po przeszczepieniu narządu). Należą do nich: cyklosporyna, ewerolimus, syrolimus i takrolimus.
- **glikozydy nasercowe** (stosowane w leczeniu niektórych chorób serca). Należy do nich: digoksyna.
- **leki przeciwzakrzepowe** (stosowane w zapobieganiu tworzenia się zakrzepów krwi). Należy do nich: warfaryna.
- **leki na cukrzycę**. Należą do nich: glimepiryd i glipizyd.
- **Leki obniżające ciśnienie krwi**. Należy do nich: werapamil.

Stosowanie leku Kalydeco z jedzeniem i pićm

Należy unikać pokarmów lub napojów zawierających grejpfruty w trakcie stosowania leku Kalydeco, ponieważ mogą one zwiększać działania niepożądane leku Kalydeco przez zwiększenie ilości iwakaftoru w organizmie.

Ciąża i karmienie piersią

Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza, że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza przed zastosowaniem tego leku. Jeżeli jest to możliwe, lepiej unikać stosowania leku Kalydeco w okresie ciąży, a lekarz pomoże zdecydować, co jest najlepsze dla pacjentki i jej dziecka.

Nie wiadomo, czy iwakaftor przenika do mleka ludzkiego. Jeżeli pacjentka planuje karmić piersią, przed zażyciem leku Kalydeco powinna poradzić się lekarza. Lekarz zdecyduje, czy zalecić przerwanie karmienia piersią czy przerwanie leczenia iwakaftorem. Lekarz rozważy korzyści z karmienia piersią dla dziecka oraz korzyści z leczenia dla pacjentki.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Lek Kalydeco może spowodować wystąpienie zawrotów głowy. Jeśli pacjent ma zawroty głowy, nie powinien prowadzić pojazdów, jeździć na rowerze ani obsługiwać maszyn.

Ważne informacje na temat składników leku Kalydeco

Lek Kalydeco zawiera laktozę. Jeżeli stwierdzono wcześniej u pacjenta nietolerancję niektórych cukrów, pacjent powinien skontaktować się z lekarzem przed przyjęciem leku.

Lek Kalydeco zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na dawkę, to znaczy lek uznaje się za „wolny od sodu”.

3. Jak przyjmować lek Kalydeco

Ten lek należy zawsze przyjmować zgodnie z zaleceniami lekarza. W razie wątpliwości należy zwrócić się do lekarza.

Lekarz określi, który lek i jaka dawka są dla pacjenta odpowiednie.

W Tabeli 1 przedstawiono zalecenia dotyczące dawkowania leku Kalydeco.

Tabela 1: Zalecenia dotyczące dawkowania

	Dawka poranna	Dawka wieczorna
Lek Kalydeco w monoterapii		
6 lat i powyżej, ≥ 25 kg	Jedna tabletkę leku Kalydeco 150 mg	Jedna tabletkę leku Kalydeco 150 mg
Lek Kalydeco w schemacie leczenia skojarzonego z tezakaftorem i iwakaftorem		
6 lat do poniżej 12 lat, < 30 kg	Jedna tabletkę zawierająca 50 mg tezakaftoru i 75 mg iwakaftoru	Jedna tabletkę leku Kalydeco 75 mg
6 lat do poniżej 12 lat, ≥ 30 kg	Jedna tabletkę zawierająca 100 mg tezakaftoru i 150 mg iwakaftoru	Jedna tabletkę leku Kalydeco 150 mg
12 lat i powyżej	Jedna tabletkę zawierająca 100 mg tezakaftoru i 150 mg iwakaftoru	Jedna tabletkę leku Kalydeco 150 mg
Lek Kalydeco w schemacie leczenia skojarzonego z iwakaftorem, tezakaftorem i eleksakaftorem		
12 lat i powyżej	Dwie tabletkę zawierające 75 mg iwakaftoru, 50 mg tezakaftoru i 100 mg eleksakaftoru	Jedna tabletkę leku Kalydeco 150 mg

Należy przyjmować dawkę poranną i wieczorną w odstępie około 12 godzin, z posiłkiem zawierającym tłuszcze.

Należy kontynuować stosowanie wszystkich leków, które pacjent przyjmuje, chyba że lekarz zdecyduje o zaprzestaniu stosowania któregoś z nich.

Jeżeli u pacjenta występują zaburzenia czynności wątroby (umiarkowane lub ciężkie), lekarz może zmniejszyć dawkę tabletek, ponieważ wątroba takiego pacjenta nie usuwa leku tak szybko jak u osób z prawidłową czynnością wątroby.

Stosowanie u dzieci

Ten lek przeznaczony jest do podawania doustnego.

Tabletkę należy połączyć w całości. Nie przełamywać, nie żuć ani nie rozpuszczać tabletek. Tabletki Kalydeco należy przyjmować z posiłkiem zawierającym tłuszcze.

Posiłki lub przekąski zawierające tłuszcze to między innymi te, które są przygotowane na maśle lub oleju, lub zawierają jajka. Inne pokarmy zawierające tłuszcze:

- ser, pełne mleko, produkty z pełnego mleka, jogurt, czekolada;

- mięsa, tłuste ryby;
- awokado, hummus, produkty na bazie soi (tofu);
- orzechy, batony odżywcze lub napoje zawierające tłuszcze.

Przyjęcie większej niż zalecana dawki leku Kalydeco

U pacjenta mogą wystąpić działania niepożądane, w tym te wymienione poniżej w punkcie 4. Jeżeli wystąpią, należy poradzić się lekarza lub farmaceuty. Jeżeli jest to możliwe, należy mieć przy sobie lek i tę ulotkę.

Pominięcie przyjęcia leku Kalydeco

Należy zażyć pominiętą dawkę, jeżeli od czasu jej pominięcia upłynęło mniej niż 6 godzin. W przeciwnym razie należy poczekać do czasu przyjęcia kolejnej dawki, zgodnie z planem. Nie należy stosować dawki podwójnej w celu uzupełnienia pominiętej dawki.

Przerwanie przyjmowania leku Kalydeco

Lek Kalydeco należy przyjmować tak długo, jak jest to zalecane przez lekarza. Nie należy przerywać przyjmowania bez zalecenia lekarza. W razie jakichkolwiek dalszych wątpliwości związanych ze stosowaniem tego leku należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.

4. Możliwe działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Ciężkie działania niepożądane

Ból żołądka (brzucha) oraz zwiększona aktywność enzymów wątrobowych we krwi.

Możliwe objawy zaburzeń czynności wątroby

U pacjentów z mukowiscydozą często występuje zwiększona aktywność enzymów wątrobowych we krwi. Objawami zaburzeń czynności wątroby mogą być:

- ból lub dyskomfort w górnej prawej części żołądka (brzucha)
- zażółcenie skóry lub białek oczu
- utrata apetytu
- nudności lub wymioty
- ciemne zabarwienie moczu

Należy natychmiast powiadomić lekarza, jeśli wystąpi którykolwiek z tych objawów.

Bardzo częste działania niepożądane (mogą wystąpić częściej niż u 1 osoby na 10)

- zakażenie górnych dróg oddechowych (przeziębienie), w tym ból gardła i zatłany nos;
- ból głowy;
- zawroty głowy;
- biegunka;
- ból brzucha lub żołądka;
- zmiana rodzaju bakterii obecnych w śluzie u pacjenta;
- zwiększona aktywność enzymów wątrobowych (objaw obciążenia wątroby);
- wysypka.

Częste działania niepożądane (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 osoby na 10)

- katar;
- ból ucha, uczucie dyskomfortu w uchu;
- dzwonienie w uszach;
- zaczerwienienie wewnątrz ucha;

- zaburzenia ucha wewnętrznego (zawroty głowy lub uczucie wirowania);
- problemy z zatokami (nieδροżność zatok);
- zaczerwienienie gardła;
- guzy w piersiach;
- nudności;
- grypa;
- małe stężenie cukru we krwi (hipoglikemia);
- zaburzenia oddychania (duszność lub trudności w oddychaniu);
- wiatry (wzdęcia);
- wypryski (trądzik);
- swędzenie skóry;
- zwiększona aktywność fosfokinazy kreatynowej (objaw rozpadu mięśni) obserwowana w badaniach krwi.

Niezbyt częste działania niepożądane (mogą wystąpić nie częściej niż u 1 osoby na 100)

- niedrożność przewodu słuchowego;
- zapalenie piersi;
- powiększenie piersi u mężczyzn;
- zmiany lub ból w obrębie brodawki sutkowej;
- świszczący oddech;
- podwyższone ciśnienie krwi.

Dodatkowe działania niepożądane u dzieci i młodzieży

Działania niepożądane obserwowane u dzieci i młodzieży są podobne do tych, jakie obserwuje się u osób dorosłych. U małych dzieci częściej jednak obserwuje się zwiększoną aktywność enzymów wątrobowych we krwi.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do „krajowego systemu zgłaszania” wymienionego w [załączniku V](#). Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. Jak przechowywać lek Kalydeco

Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.

Nie stosować tego leku po upływie terminu ważności zamieszczonego na pudełku po: Termin ważności (EXP). Termin ważności oznacza ostatni dzień podanego miesiąca.

Brak specjalnych zaleceń dotyczących przechowywania leku.

Leków nie należy wyrzucać do kanalizacji ani domowych pojemników na odpadki. Należy zapytać farmaceutę, jak usunąć leki, których się już nie używa. Takie postępowanie pomoże chronić środowisko.

6. Zawartość opakowania i inne informacje

Co zawiera lek Kalydeco

Substancją czynną leku jest iwakaftor.

Kalydeco 75 mg tabletki powlekane

Każda tabletki powlekana o mocy 75 mg zawiera 75 mg iwakaftoru.

Kalydeco 150 mg tabletki powlekane

Każda tabletki powlekana o mocy 150 mg zawiera 150 mg iwakaftoru.

Pozostałe składniki to:

- Rdzeń tabletki: celuloza mikrokryształiczna, laktoza jednowodna, octano-bursztynian hypromelozy, kroskarmeloza sodowa, sodu laurylosiarczan (E487), krzemionka koloidalna bezwodna i magnezu stearynian.
- Otoczka tabletki: alkohol poliwinylowy, tytanu dwutlenek (E171), makrogol (PEG 3350), talk, lak aluminiowy z indygotyną (E132) i wosk Carnauba.
- Tusz do nadruku na tabletki: szelak, żelaza tlenek czarny (E172), glikol propylenowy (E1520) i amonowy wodorotlenek, stężony.

Patrz koniec punktu 2 – Ważne informacje na temat składników leku Kalydeco.

Jak wygląda lek Kalydeco i co zawiera opakowanie

Tabletki powlekane leku Kalydeco 75 mg są jasnoniebieskie, w kształcie kapsułki, o rozmiarze 12,7 mm × 6,8 mm, z czarnym nadrukiem „V 150” na jednej stronie i gładkie na drugiej stronie.

Dostępne są następujące wielkości opakowań:

- Blistry w kartonikach zawierające 28 tabletek powlekanych

Tabletki powlekane leku Kalydeco 150 mg są jasnoniebieskie, w kształcie kapsułki, o rozmiarze 16,5 mm × 8,4 mm, z czarnym nadrukiem „V 150” na jednej stronie i gładkie na drugiej stronie.

Dostępne są następujące wielkości opakowań:

- Blistry w kartonikach zawierające 28 tabletek powlekanych
- Blistry zawierające 56 tabletek powlekanych
- Butelka zawierająca 56 tabletek powlekanych

Podmiot odpowiedzialny

Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
28-32 Pembroke Street Upper
Dublin 2, D02 EK84
Irlandia
Tel.: +353 (0)1 761 7299

Wytwórca

Almac Pharma Services (Ireland) Limited
Finnabair Industrial Estate
Dundalk
Co. Louth
A91 P9KD
Irlandia

Almac Pharma Services Limited
Seagoe Industrial Estate
Craigavon
County Armagh
BT63 5UA
Wielka Brytania

W celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji dotyczących tego leku należy zwrócić się do miejscowego przedstawiciela podmiotu odpowiedzialnego:

België/Belgique/Belgien, България, Česká republika, Danmark, Deutschland, Eesti, France, Hrvatska, Ireland, Ísland, Κύπρος, Latvija, Lietuva, Luxembourg/Luxemburg, Magyarország, Malta, Nederland, Norge, Österreich, Polska, Portugal, România, Slovenija, Slovenská republika, Suomi/Finland, Sverige, United Kingdom
Vertex Pharmaceuticals (Ireland) Limited
Tél/Tel/Τελ/Τlf/Σίμι/Τηλ/Ρuh:
+353 (0) 1 761 7299

España
Vertex Pharmaceuticals Spain, S.L.
Tel: + 34 91 7892800

Ελλάδα
Vertex Φαρμακευτική Μονοπρόσωπη Ανώνυμη
Εταιρία
Λ. Κηφισίας 62
GR-151 25 Αθήνα
Τηλ: +30 (211) 2120535

Italia
Vertex Pharmaceuticals
(Italy) S.r.l.
Tel: +39 0697794000

Data ostatniej aktualizacji ulotki:

Inne źródła informacji

Szczegółowe informacje o tym leku znajdują się na stronie internetowej Europejskiej Agencji Leków <http://www.ema.europa.eu>. Znajdują się tam również linki do stron internetowych o rzadkich chorobach i sposobach leczenia.